

Geneva

19

Lano Medical Lib

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
FACULTÉ DE MÉDECINE

INSTITUT PATHOLOGIQUE
PROFESSEUR M. ASKANAZY

Atrésie congénitale de l'Intestin grêle

(TROIS CAS PERSONNELS)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU MÉCONIUM

THÈSE

*présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine*

PAR
René PATRY
de Genève

GENÈVE, 30 juillet 1925.

Thèse n° 1168

MASSON & C^{ie}
ÉDITEURS — PARIS
1925



Digitized by the Internet Archive
in 2026

*La Faculté de Médecine, sur le préavis favorable de
M. le Professeur M. Askanazy, autorise l'impression
de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion
sur les propositions qui y sont énoncées.*

Genève, le 30 Juillet 1925.

LE DOYEN,

H. CRISTIANI.

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
FACULTÉ DE MÉDECINE

INSTITUT PATHOLOGIQUE
PROFESSEUR M. ASKANAZY

Atrésie congénitale de l'Intestin grêle

(TROIS CAS PERSONNELS)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU MÉCONIUM

THÈSE

*présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine*

PAR

René PATRY

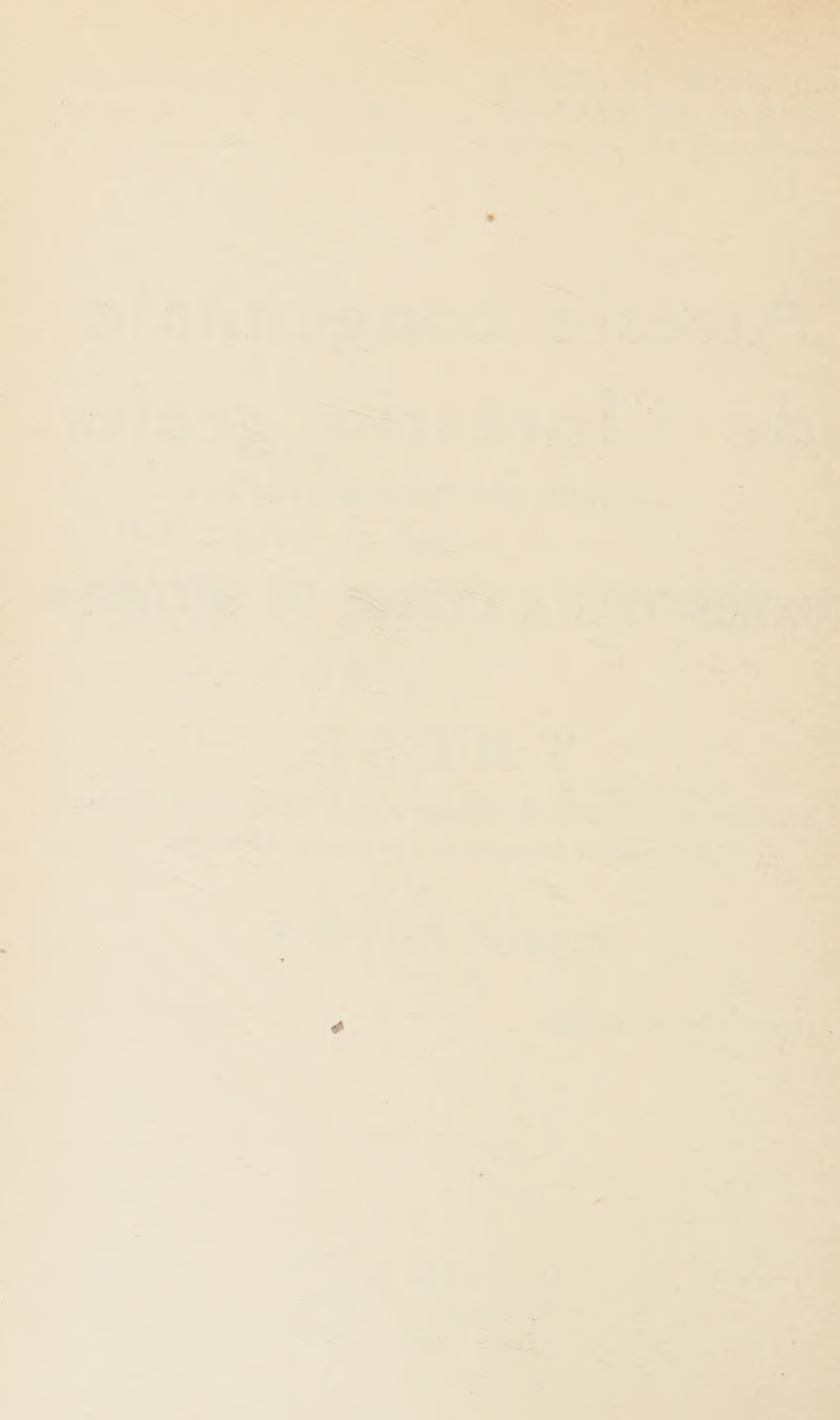
de Genève

GENÈVE, 30 juillet 1925.

Thèse n° 1168

MASSON & C^{ie}
ÉDITEURS — PARIS

1925



A MES PARENTS

A MON MAITRE,

le PROFESSEUR CONRAD HELLY,

DIRECTEUR DE L'INSTITUT PATHOLOGIQUE
DE L'HOPITAL CANTONAL DE SAINT-GALL.

en témoignage de ma vive reconnaissance.

AVANT-PROPOS

Ce travail n'a pas la prétention d'être une revue générale du sujet. Inspiré par M. le professeur Helly, mon maître à l'Institut pathologique de Saint-Gall, à propos d'un cas particulièrement instructif, j'y ai ajouté deux pièces provenant de l'Institut pathologique de Genève.

L'excellente et très complète monographie de Guibal, parue l'an dernier, montre que les problèmes relatifs aux atrésies congénitales de l'intestin sont loin d'être tous résolus. C'est pourquoi nous n'avons pas craint de revenir sur ce point, en nous efforçant de fournir un exposé aussi approfondi que possible de trois cas nouveaux, en insistant plus spécialement sur leur pathogénie.

Je prie M. le professeur Askanazy, qui a eu la bienveillance de patronner cette thèse, d'accepter l'hommage de ma gratitude pour ses conseils qu'il a bien voulu me prodiguer.

Atrésie congénitale de l'Intestin grêle

INTRODUCTION

Les sténoses et les atrésies constituent la majorité des lésions congénitales de l'intestin. Presque toujours complètes, elles sont d'étendue très variable, et la paroi du segment obligé subit le plus souvent une atrophie. La lésion siège en général soit au niveau de la papille duodénale, soit au niveau des dernières anses de l'iléon. Ses autres localisations sont beaucoup moins fréquentes, le gros intestin n'étant qu'exceptionnellement intéressé. L'atrésie, qui peut être multiple, est quelquefois accompagnée de malformations diverses.

Le pronostic en est très grave. Jusqu'ici Fockens seul a pu, chez un nouveau-né atteint d'atrésie du grêle, rétablir avec succès le cours des matières par entéro-entéroanastomose ; cinq mois après l'intervention, l'enfant était en parfaite santé.

La pathogénie de l'affection n'est point encore élucidée, et de nombreuses théories essaient de l'expliquer.

Tandler, Kreuter, Forssner en font une véritable malformation (1). Il ressort de leurs études que, chez les vertébrés, se produit (chez l'embryon humain du trentième au soixantième jour) une coalescence passagère de la muqueuse du tube digestif. Pour eux, l'atrésie intestinale ne serait que le résultat de la persistance de cette soudure, et les invaginations, les torsions plusieurs fois signalées, ne seraient que des lésions secondaires. Schridde, n'ayant jamais pu observer pareille disparition de la lumière, nie d'une façon catégorique le bien fondé de cette théorie.

D'autres auteurs, surtout ceux dont les travaux sont antérieurs à l'hypothèse de Tandler-Kreuter, invoquent de multiples causes : anomalies de

(1) Dans le sens d'un « vitium primæ formationis ».

développement de l'extrémité inférieure du cholédoque pour les atrésies duodénales (Karpa, Fanconi) ; au niveau du grêle, troubles liés à l'involution du canal omphalo-mésentérique, invagination, volvulus, péritonite ou entérite fœtales, oblitérations des vaisseaux mésentériques.

La question donne lieu à d'ardentes polémiques ; en réalité les preuves formelles n'existent pas plus pour une opinion que pour les autres.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION I

L'étude du cas suivant va me permettre de défendre une pathogénie assez contestée aujourd'hui ; en outre, elle montre que ce genre de lésions peut être la cause de dystocies graves.

Observation de l'accouchement (obligeamment fournie par le Dr Jung, chef du service d'obstétrique de l'hôpital cantonal de Saint-Gall).

M^{me} S..., trente-trois ans, multipare, ayant toujours joui d'une parfaite santé, est enceinte depuis juin 1923, n'a jamais ressenti aucun trouble au cours de sa grossesse. Début des douleurs le 4 avril 1924, à 10 heures. Rupture de la poche des eaux le 4, à 22 heures. Enfant vivant. Position longitudinale, présentation céphalique F. I. D. A., nécessitant une application de forceps. Après sortie de la tête, libération difficile des épaules et des bras, mais impossibilité d'extraction du tronc. La malade est envoyée d'urgence dans le service d'obstétrique.

Status d'entrée le 5 avril, à 3 heures : femme bien constituée, bassin légèrement aplati, contractions utérines violentes. La vessie, pleine d'urine claire, est évacuée par cathétérisme.

L'enfant, en état d'asphyxie blanche, est expulsé jusqu'aux omoplates, sa face est œdématisée ; on trouve, à l'exploration interne, son abdomen surdistendu, élastique, ce qui fait poser le diagnostic d'ascite congénitale. Comme toute tentative d'extraction est infructueuse, on le perfore avec les ciseaux de Siebold, l'ouverture étant élargie avec les doigts ; il s'écoule alors presque un litre d'un liquide verdâtre-jaune, filant, assez épais, grumeleux. Après quoi, l'enfant est facilement attiré au dehors et la délivrance s'effectue sans incident. Wassermann (au cours du *post-partum*) négatif.

AUTOPSIE DE L'ENFANT. (Résumé du protocole n° 105/1924, Institut pathologique de Saint-Gall.)

Cadavre d'enfant du sexe masculin, long de 46 centimètres, pesant 3,410 grammes. Dans la région épigastrique se trouve une plaie perforante donnant accès dans une cavité pleine d'un liquide jaune-vert, assez épais, grumeleux. Thymus 4 grammes, rosé, mou. Le cœur et les gros vaisseaux bien développés. Dans les deux poumons, quelques zones contenant de l'air. Pas de liquide dans l'abdomen. Foie bien développé, brun-vert. Voies biliaires perméables. Rate, reins, vessie surréniales et pancréas, rien de particulier. L'estomac, le duodénum et les premières anses grêles contiennent un peu de liquide épais, blanchâtre, leur muqueuse est pâle. A 50 centimètres de l'angle duodénal-jéjunal, l'intestin se dilate progressivement et s'ouvre dans une poche du volume d'une noix de coco, dont la paroi, mesurant jusqu'à deux millimètres d'épaisseur, adhère fortement par sa face antérieure à la paroi abdominale. présente en haut et en avant une perforation large de deux travers de doigts

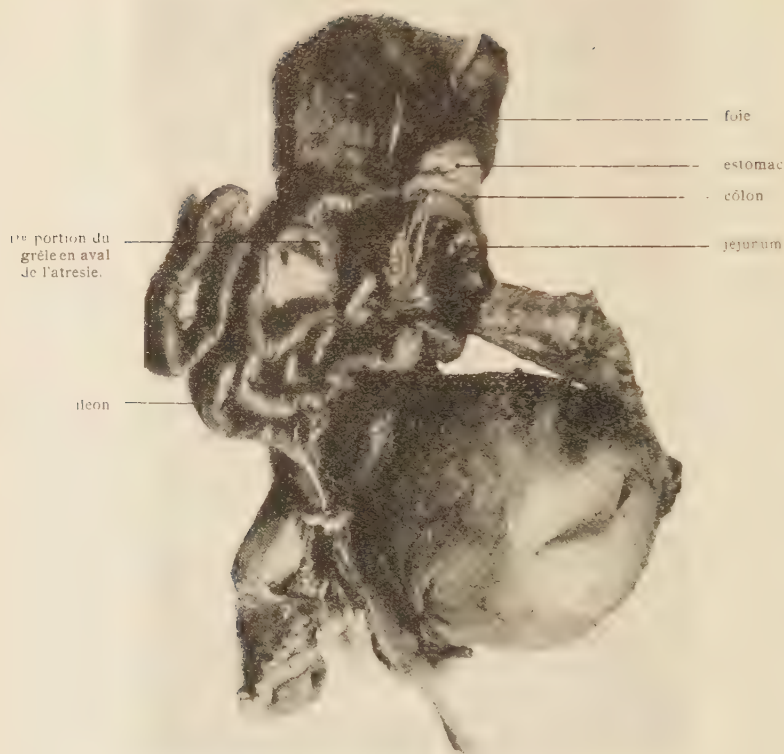


FIG. 1. — Cas I. Organes abdominaux.



Schéma de la fig. 1.



FIG. 2. -- Cas I. Après réduction du volvulus.

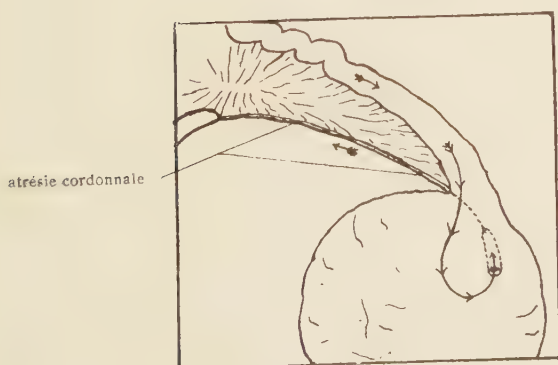


Schéma de la fig. 2.

et contient un peu de liquide épais jaune-verdâtre. L'iléon mesure 65 centimètres ; ses anses, du calibre d'un gros crayon, sont par places fixées entre elles par des brides fibreuses résistantes. Elles sont pleines d'une masse compacte blanchâtre, présentant dans les vingt premiers centimètres une zone centrale vert foncé atteignant 0 cm. 5 de diamètre. L'anse initiale de l'iléon est fermée en cul-de-sac à sa partie proximale. Elle se continue en amont par un fin cordon fibreux situé sur le bord libre du mésentère et s'engage dans l'amas des anses jujénales. Le gros intestin, un peu plus étroit que l'iléon, contient, de même que le rectum, un peu de matières épaisses, visqueuses, blanchâtres, régulièrement réparties. L'appendice est libre. Dans le flanc gauche se trouvent deux petites masses verdâtres, molles, chacune grosse comme un pois, dont l'une est appliquée contre le côlon descendant, l'autre fixée au péri-toïne pariétal prérénal par un court pédicule fibreux.

En examinant de plus près les organes abdominaux, il fut possible de constater ce qui suit : à la face postérieure de la poche décrite plus haut adhère un petit tube aplati (T) long de 3 centimètres, large de 7 millimètres, qui s'ouvre d'un côté (voir schéma, fig. 1 et 2) dans la formation kystique, et se continue d'autre part vers la racine du mésentère par un cordon de plus en plus fin. Après avoir libéré la poche de ses adhérences avec la paroi abdominale et lui avoir fait effectuer un tour complet de gauche à droite selon l'axe mésentérique, le mésentère apparaît alors, et, le bordant, comme une mince ficelle. Le fin cordon fibreux long de 12 centimètres, tendu entre le court tube appliqué à la face postérieure de la poche et l'extrémité de l'iléon fermé en cul-de-sac. Le méso de l'anse tordue est très long, un peu épaissi (fig. 2).

Description microscopique. — La paroi de la poche présente la structure de l'intestin grêle, avec une forte hypertrophie de la couche musculaire ; la muqueuse est très atrophiée et par places fait complètement défaut ; çà et là, quelques villosités rudimentaires. La séreuse est inégalement épaissie par prolifération conjonctive. Quelques foyers de cellules rondes et lymphocytaires et une légère hyperhémie témoignent d'une réaction inflammatoire sans caractères spécifiques. L'anse afférente est le siège de modifications analogues, quoique moins prononcées. Le contenu de la poche intestinale a tous les caractères microscopiques du méconium, y compris les corpuseules de Donné. Le court tube (T) est un segment intestinal atrophié, sa paroi montre des signes d'anciennes hémorragies, sa portion adhérente à la poche près de son embouchure dans celle-ci est comme nécrosée. Elle présente une disparition complète de la structure cellulaire avec des débris de noyaux et quelques leucocytes. Le cordon réunissant les deux extrémités intestinales est formé de tissu fibreux, avec aux deux bouts des faisceaux de fibres musculaires lisses se continuant avec les couches musculaires du tube intestinal adjacent. A ce niveau, le mésentère contient de nombreux vaisseaux sanguins dont quelques-uns sont oblitérés par prolifération conjonctive à partir de l'intima. La paroi du grêle, en aval de la sténose, est un peu amincie. Le contenu de ses premières anses est formé de deux couches parfaitement délimitées : à la périphérie, une zone de cellules de l'épithélium de la muqueuse, la plupart nécrosées ; au centre, un amas vert foncé, composé de débris cellulaires, d'abondantes gouttelettes graisseuses, de cristaux de cholestérine et de bilirubine. Il fut en outre possible de déceler quelques poils de lanugo, dont le plus long atteint 6 millimètres. Le gros intestin est contracté, sa muqueuse présente des plis longitudinaux dans lesquels la muscularis mucosæ ne pénètre pas. Son contenu, peu

abondant, est formé uniquement d'amas cellulaires nécrosés. Les petites masses verdâtres situées dans l'hypocondre gauche ont la structure suivante : une mince capsule de tissu conjonctif assez dense, riche en fibroblastes, avec de nombreuses cellules géantes (présence de corps étrangers), et un abondant dépôt de pigments granuleux dont une partie donne la réaction du fer ; elle contient des cellules aplaties nécrosées, teintées en vert, des cristaux de cholestérine et des gouttelettes de graisse ; la réaction de Gmelin, faites sur des coupes, fut négative. Malgré cela et l'absence de poils, il s'agit certainement de méconium encapsulé, comme l'ont déjà observé Askanazy, Dubler et d'autres. Le foie montre, en plus de sa structure fœtale, avec de nombreux amas de cellules hématopoïétiques, une augmentation du tissu conjonctif périportal. Les cellules hépatiques, surtout à la périphérie du lobule, et les canalicules intercellulaires sont dilatés par de nombreux thrombus biliaires. La lumière des canaux excréteurs de second ordre est un peu dilatée et comblée de bile épaisse. Son revêtement épithélial est formé de cellules cubiques dont le nombre est supérieur à quinze. Les autres organes sont bien conformés et il n'y a dans aucun d'eux un dépôt de pigments biliaires.

Diagnostic anatomique. — Volvulus congénital de l'intestin grêle, avec sténose et atrophie d'une des branches, dilatation ampullaire de l'autre branche de l'anse tordue. Ancienne péritonite perforée, avec sortie du méconium. Foie icterique par stase biliaire.

PATHOGÉNIE

C'est à dessein que le rapport de cause à effet entre la sténose et le volvulus n'a pas été fixé ; il n'est pas possible de se prononcer d'une façon catégorique, et cette question — la clef du problème pathogénique — a toujours été le sujet de discussions auxquelles Kreuter a même donné un ton assez vif.

Avec la louable intention d'unifier la pathogénie des atrésies congénitales de l'intestin, certains auteurs n'ont pas craint de dogmatiser des observations par ailleurs très contestées, ou de donner à de simples hypothèses l'allure de réalités indéniables, négligeant des objections gênantes ou les transformant même, au moyen de subtils raisonnements, en arguments en faveur de leurs propres théories.

Dans le cas que je viens de décrire, le contenu du grêle en aval de la sténose prouve, par la présence de poils et d'éléments biliaires, que la lésion est postérieure au cinquième mois de la vie fœtale, époque de la formation des glandes sébacées, les poils apparaissant à la fin du quatrième mois, la sécrétion biliaire au troisième. Cette constatation, déjà faite par Fanconi dans un cas analogue, permet d'abandonner sans hésitation l'hypothèse de la persistance d'une soudure de la muqueuse intestinale se produisant avant le deuxième mois.

Pour Fanconi, l'entérite fœtale pourrait être la cause de sténoses. Cette opinion explique beaucoup mieux que celle de Kreuter les atrésies multiples ou non accompagnées de torsion ou d'invagination. Mais ce

chapitre de la pathologie du fœtus est inconnu, et il n'est pas prouvé que des inflammations microbiennes banales de la muqueuse intestinale aient amené de telles complications chez l'enfant ou chez l'adulte, pourtant combien plus exposés ! L'examen histologique ne m'a montré une lésion de la muqueuse qu'en amont de l'atrésie, et cela par suite de la stase des matières.

En définitive, les faits observés concordent parfaitement pour permettre de penser que le volvulus est la lésion primaire, l'atrophie du segment intestinal n'étant que le résultat des troubles circulatoires provoqués par la torsion de l'anse. La nécrose de la paroi du court tube intestinal (T), intermédiaire à la dilatation et à la sténose, autorise à placer en cet endroit la solution de continuité par où le méconium s'est répandu dans la cavité péritonéale. Cette localisation de la rupture du grêle au point de coudure maximum n'est pas le fait du hasard, elle s'impose presque et rend insoutenable l'idée que toutes les lésions soient consécutives à une péritonite par perforation.

Des exemples d'atrésie après torsion, invagination ou étranglements intestinaux dans la vie extra-utérine, ont été décrits (Jenckel), et il est facile de se représenter pourquoi de tels faits sont si rares. L'intestin du fœtus, autant et si ce n'est davantage que celui de l'adulte, peut être le siège de phénomènes analogues. La stérilité de son contenu constitue le facteur essentiel de la production d'une sténose dont la véritable cause nous échappe le plus souvent. Enfin, cette manière de voir explique la rareté des sténoses du gros intestin et la fréquence de cette affection au niveau de la terminaison du grêle. Les rétrécissements du duodénum semblent avoir une origine bien différente. Comme Fanconi l'a montré, ils doivent être attribués à un arrêt du développement en rapport avec une hétérotopie de la muqueuse du cholédoque.

A quoi faut-il rapporter la lésion du foie ? Il s'agit d'un ictère par stase : la perméabilité des voies biliaires principales et le calibre plutôt exagéré des canaux intrahépatiques (1) élimine une rétention biliaire endogène. Par contre, il est logique d'admettre une compression ou une coudure de l'hépatique par la poche de dilatation intestinale. Quoi qu'il en soit, le fait qu'une rétention biliaire importante puisse se limiter au foie, en tenant compte également de la faible quantité de bile sécrétée pendant la vie fœtale, permet de comprendre l'apparition très souvent tardive de l'ictère dans les cas d'atrésie congénitale des voies biliaires, et confirme l'hypothèse émise par de Meyenburg à ce sujet.

Pour cet auteur, « l'apparition relativement tardive de l'ictère dans quelques cas d'atrésie congénitale des voies biliaires peut être expliquée

(1) Fanconi observe, dans un cas de foie ictérique par stase, un rétrécissement notable des canaux biliaires de deuxième ordre.

par une accumulation de la bile dans les canalicules biliaires intrahépatiques ; dès la naissance, la quantité de bile sécrétée étant notablement plus grande, l'ictère ne tarde pas à se manifester ».

Les deux cas suivants sont ceux de l'Institut pathologique de Genève. M. le Dr Martin, chirurgien de l'hôpital Gougas, a bien voulu nous en communiquer l'histoire clinique. Qu'il veuille bien accepter ici nos meilleurs remerciements.

OBSERVATION II

Enfant mâle de cinq jours, né à terme de parents sains. Peu de temps après la naissance, on est étonné qu'il n'émette pas trace de méconium. Une exploration du rectum à la sonde molle ne révèle aucun obstacle. L'enfant est éveillé et commence à téter. Vers la fin du deuxième jour, il se met à vomir du liquide grumeleux, blanchâtre. Le troisième jour, il est agité, essaie encore de prendre le sein, mais vomit bientôt tout le liquide ingéré ; il n'a pas encore eu une seule selle. Le Dr Raymond l'envoie à l'hôpital Gourgas avec le diagnostic : occlusion congénitale de l'intestin. Le quatrième jour, l'état général devient mauvais, les vomissements prennent une teinte brunâtre. *Exitus* le cinquième jour.

RÉSUMÉ DU PROTOCOLE D'AUPTOSIE (778/21, Institut Pathologique de Genève).
Cavité abdominale : pas de liquide dans le péritoine. A 19 centimètres du pylore, siège une atrésie, constituée par un mince diaphragme arrondi de 1 centimètre de diamètre. Le segment intestinal, sis en amont, est, dès le pylore, dilaté progressivement ; son diamètre maximum est de 8 centimètres ; la séreuse est lisse, et sa face muqueuse, un peu hyperémisée, présente quelques plis transversaux d'autant moins nets que le segment est plus dilaté. La portion du grêle en aval de l'atrésie mesure 118 centimètres de longueur. Le calibre des anses, assez régulier, atteint celui d'un ascaris adulte ; le canal est partout perméable, très étroit, et contient des matières molles, jaunâtres, par places vertes. La séreuse est partout lisse. Le gros intestin, à peine de l'épaisseur d'un crayon, a des parois contractées ; son canal ne renferme que quelques matières molles, jaunâtres ; dans le cæcum, un peu de contenu teinté en vert. L'appendice est bien développé.

Les autres organes sont bien conformés, il n'y a aucune autre anomalie à signaler.

Au microscope. - Au niveau du duodénum, près du pylore, les cryptes de la muqueuse sont un peu dilatées et, par ci par là, quelques villosités voisines sont soudées par leur sommet, limitant ainsi un espace dans lequel se trouvent des débris d'épithélium desquamé. Au niveau du jéjunum, en amont de l'atrésie et plus on s'en approche, les villosités de la muqueuse sont aplaties, déformées ; la sous-muqueuse est hyperhémisée. La couche musculaire est élargie, ses fibres sont notablement hypertrophiées.

Epaisseur de la musculature (en μ) :

	<u>En amont de la sténose.</u>	<u>En aval de la sténose.</u>
Couche musculaire externe :	114 à 152	41 à 57
Couche musculaire interne :	232 à 325	41 à 76



FIG. 3. — Cas II.

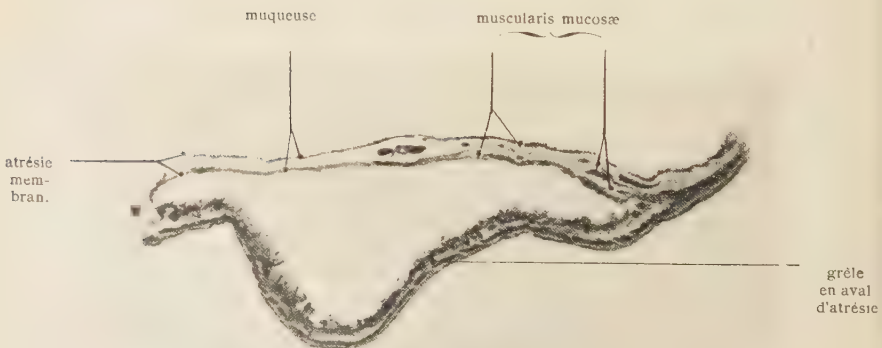


FIG. 4. — Cas II. Atrésie membraneuse du grêle. (Coupe long.)

La membrane constituant l'atrésie (fig. 4) présente la structure suivante : large de 320 à 660 μ , elle est tapissée, du côté oral, d'une muqueuse très atrophiée dont les villosités sont, surtout au centre, très aplaties ou étalées contre la cloison, et qui se continue sans transition avec la muqueuse du jéjunum ; de côté aboral existe également un revêtement muqueux dont les villosités, du type grêle, sont beaucoup mieux conservées que sur l'autre face. Chacune de ces deux couches muqueuses est bordée d'une muscularis mucosæ bien développée ; l'espace intermédiaire est comblé par un tissu cellulaire lâche, avec quelques grosses veines et une petite artère ; celle-ci est entourée par un manchon assez épais formé de tissu conjonctif dense, mêlé de nombreuses et fines fibres élastiques. A l'insertion de cette membrane, sur la paroi intestinale, la couche musculaire interne dessine un éperon qui ne pénètre pas dans le diaphragme.

En dessous de l'atrésie, les glandes de Lieberkühn sont bien développées et ont beaucoup de cellules caliciformes ; par endroits, le stroma de la muqueuse est un peu élargi et hyperhémisé.

La paroi du grêle, en dessous de l'obstacle, est bien développée. Le contenu du canal est formé surtout de débris épithéliaux, en nombreux endroits, parfois sur deux centimètres, teinté en vert (corpuscules de méconium), mêlés de cristaux de cholestérine ; les masses vertes ne donnèrent la réaction de Gmelin qu'au microscope (avec H_2SO_4). Nulle part de signe d'inflammation notable. Le gros intestin est intact ; sa paroi interne présente des replis longitudinaux (analogues à des valvules conniventes) formés des couches muqueuses et sous-muqueuses ; sa lumière ne contient que de rares débris épithéliaux.

Les autres organes sont histologiquement bien conformés.

Diagnostic. — Atrésie membraneuse congénitale de l'intestin grêle.

PATHOGÉNIE

Je propose, pour la formation de l'atrésie, l'explication suivante, suggérée et rendue plausible par l'examen histologique de la pièce. Pour une raison indéterminée, il s'est produit une coudure du grêle, coudure prononcée ; par ce fait, les deux muqueuses sont arrivées en contact et se sont soudées au point de coudure maximum. La description que nous avons donnée des villosités duodénales réunies par leurs extrémités en forme de voûte nous permet de penser que deux lames muqueuses accolées ne tardent pas à se souder, d'où occlusion intestinale et stagnation des matières amenant une dilatation progressive de l'intestin. La muqueuse, solidement fixée, se distend à mesure que l'intestin se dilate, et ainsi se forme la membrane cause de l'atrésie.

Cette conception n'explique pas seulement la formation de l'atrésie membraneuse complète, elle fait aussi comprendre la pathogénie des valvules muqueuses n'obstruant qu'incomplètement la lumière ; dans ces cas, la soudure des deux muqueuses ne s'est produite que sur les côtés, la coudure du tube n'étant pas assez prononcée pour amener en contact les deux points opposés de la paroi interne.

La lésion est, en somme, très simple, et l'absence de complication n'est attribuable qu'à la stérilité du terrain et au fonctionnement très réduit du tube digestif fœtal.

Age de la lésion. — C'est, comme d'habitude, surtout d'après la nature du contenu de l'intestin en aval de la sténose qu'il est possible de le déterminer. Dans ce cas, la présence de bile en quantité notable en aval de l'obstacle permet d'envisager la lésion comme postérieure au quatrième mois de la vie fœtale.

En résumé, ce deuxième cas est un exemple d'atrésie membraneuse congénitale du grêle, et que j'attribue à une soudure de l'intestin après le quatrième mois.

OBSERVATION III

(Hôpital Gourgas, à Genève [1])

Enfant du sexe féminin, née quinze jours avant terme. Expulsion par le siège. Au début de la grossesse, la mère aurait eu une vive frayeur. A la naissance, la petite fille semble bien constituée, mais elle se met bientôt à vomir des matières verdâtres et n'a rien évacué par l'anus. Le Dr Rotschy, après s'être rendu compte de la perméabilité du rectum, envoie l'enfant à l'hôpital Gourgas. Un sondage avec une sonde fine permet de remonter jusqu'à 22 centimètres. Un lavement ramène un bouchon muqueux, grisâtre, dans lequel on trouve des cristaux de cholestérine. Les vomissements bilieux continuent et un nouveau lavement ramène quelques glaires sanguinolentes. On pense à une invagination congénitale et on se décide à intervenir.

A l'opération (Dr Martin), on trouve l'estomac, le duodénum et la portion proximale du grêle très dilatés et occupant presque toute la cavité abdominale. Les autres anses grêles sont du calibre d'un crayon. On pratique une anastomose entre le cæcum et la partie inférieure du segment dilaté. L'enfant meurt vingt-quatre heures après.

PROTOCOLE D'AUTOPSIE (158/24, Institut pathologique de Genève).

Fillette de 47 centimètres de long. Coloration subictérique des téguments.

Cavité abdominale comblée par une anse intestinale considérablement dilatée et contenant du liquide épais, brunâtre. Examiné de plus près, le canal gastro-intestinal apparaît divisé en trois segments isolés : 1° l'estomac, le canal pylorique, le duodénum et la première anse jéjunale, longue de 20 centimètres, sont très dilatés, leur paroi est hyperhémisée ; 2° le grêle forme un peloton d'anses tordues plusieurs fois sur elles-mêmes dont le sommet est fixé dans la région sous-hépatique (voir fig. 5) ; le côlon est bien développé, gros comme un crayon ; sa lumière existe partout et ne renferme que de rares matières blanchâtres ; entre le cæcum et la partie dilatée du jéjunum, une entéro-anastomose opératoire ; l'appendice, long de 2 centimètres, mince, libre d'adhérences ; 3° un peu au-dessus de la portion horizontale inférieure du duodénum,

(1) Ce cas a été l'objet d'une communication du Dr Ch. Martin du Pan. (Voir la bibliographie.)

et dirigé parallèlement à celle-ci, se trouve un segment intestinal isolé, long de quatre centimètres, gros comme un crayon dont les deux bouts sont effilés, et qui tient à la paroi postérieure par un petit mésentère assez épais. La rate est un peu augmentée de volume. Les autres organes sont bien développés. Pas d'autres anomalies.

Un examen détaillé du paquet d'anses grêles tordues permet de constater ce qui suit :

Le segment distal de l'iléon sert de pédicule au volvulus, dont les anses,

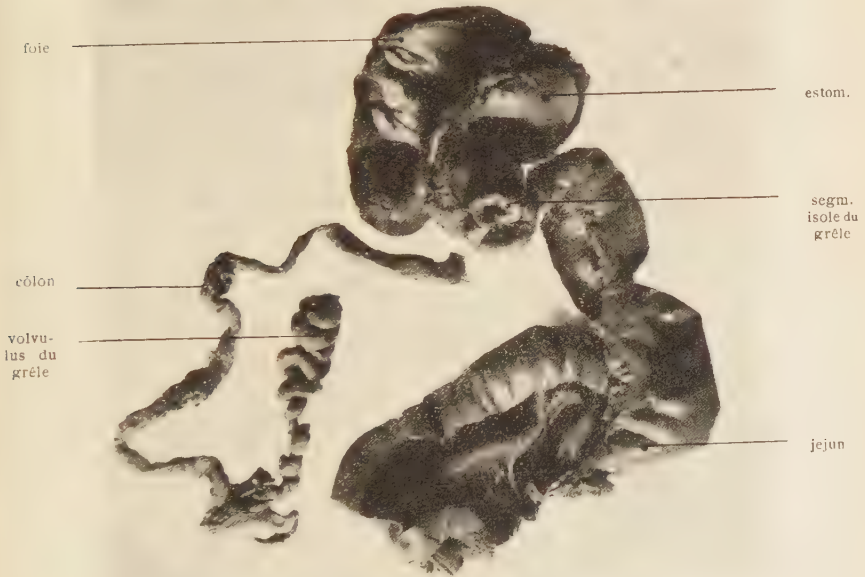


FIG. 5. — Cas III.

plusieurs tordues en spirales comme un tire-bouchon, sont soudées les unes aux autres par des adhérences fibreuses assez fortes. Après les avoir séparées et détordues, on arrive à isoler un mince cordon plein, par places, un peu renflé et creux, placé parallèlement au segment principal, et qui constitue une anse intestinale atrophiée dont une des extrémités se perd en un filament fibreux accolé à la face interne du cæcum.

Au microscope. — La paroi du jéjunum en dessous de l'atrésie présente la structure suivante : la séreuse est épaissie par prolifération de tissu fibreux ; la musculature hypertrophiée mesure (en μ) :

Couche externe : 186 à 217.

Couche interne : 263 à 256.

La muqueuse est d'autant plus atrophiée que le segment est plus dilaté.

Au niveau du volvulus, les anses grêles ont une séreuse épaissie avec néoformation de vaisseaux ; la musculature n'existe plus que sur une partie de la circonférence, le reste de la paroi étant nécrosé ; la sous-muqueuse est plus dense que normalement, très hyperhémiee avec beaucoup de vaisseaux néoformés et, là où la musculature fait défaut, quelques ecchymoses.

La muqueuse est reconnaissable et renferme par ci par là des cristaux d'hématoidine. La lumière est comblée par une masse de cellules épithéliales desquamées, par endroits un peu calcifiées.

Le petit segment intestinal isolé, sis dans la région pancréatico-duodénale, est de l'intestin grêle. Dans la sous-muqueuse et les portions voisines de la muqueuse et de la musculature, il y a une forte infiltration lymphocytaire, surtout diffuse, et par places en foyers. Sur le gros intestin, traces d'épaississement de la séreuse et quelques petites hémorragies dans la muqueuse.

Pas d'autres constatations histologiques dignes d'être signalées. A noter que le contenu intestinal, en aval de la sténose, n'est formé que de débris abondants, de cellules épithéliales, avec quelques cristaux de cholestérine.

PATHOGÉNIE

La lésion semble très complexe : d'une part, l'anse proximale du jéjunum, fermée en cul-de-sac et dilatée ; d'autre part, le grêle, long de 50 centimètres au maximum, plusieurs fois tordu en coquille de l'innée ; enfin, un court segment du grêle, isolé du reste du tractus.

L'atrésie a-t-elle précédé le volvulus ou en a-t-elle été le résultat ?

Nous envisageons la question comme insoluble. Une longue discussion à ce sujet serait oiseuse. Il est toutefois possible d'affirmer que les lésions sont congénitales. A ce propos, un problème intéressant se pose : l'intestin fœtal en aval de l'atrésie peut-il continuer à se développer ?

Les données expérimentales, seules capables de fournir une solution, manquent complètement. Nous sommes donc forcés, pour l'instant, de raisonner en nous basant sur des arguments fournis par l'ontologie, sans nous faire d'illusions sur la fragilité de nos conclusions.

L'intestin fœtal peut être considéré comme un organe dont le rôle physiologique est minime. L'« irritation formative », « l'irritation trophique de la fonction » n'entre donc que pour une faible part dans son développement, qui dépendrait d'autres causes encore indéterminées. L'afflux sanguin nutritif, et l'innervation surtout trophique, paraissent constituer les facteurs importants de la croissance du tube digestif embryonnaire. Partant, l'intestin, privé par une atrésie de son rôle de voie de passage de déchets variés, pourrait continuer à croître, pourvu que le fonctionnement du système vasculo-nerveux attenant soit intact. Accepter cette hypothèse, c'est admettre la possibilité du développement normal d'un segment intestinal, si court soit-il, pour autant que les conditions posées plus haut comme nécessaires, soient remplies.

Exposé de cette façon, le problème paraît logiquement résolu ; et

pourtant les faits observés ne cadrent que rarement avec cette manière de voir. En effet, il est exceptionnel que le segment intestinal fœtal situé au-dessous de l'atrésie ait acquis le développement proportionné à l'âge du sujet. La plupart du temps, les auteurs décrivent le grêle en aval de l'atrésie comme un paquet d'anses du calibre d'un vermicelle, d'un ver de terre, en somme toujours plus ou moins hypoplasie.

A quoi faut-il attribuer cette hypoplasie ?

La différence de calibre est-elle la manifestation de la part prise par « l'irritation formative » dans le développement du tube digestif fœtal ? Etre d'un avis contraire, c'est attribuer à « l'irritation formative » un rôle beaucoup plus important comme facteur de croissance du tube digestif. Dès que l'intestin fœtal cesse de fonctionner comme canal évacuateur de divers déchets, il ne progresse plus dans son développement. Le calibre du tube digestif, en aval de l'atrésie, répondrait à peu près à celui de l'intestin au moment où l'obstacle se serait fermé. On pourrait poser comme corollaire : le diamètre de l'intestin en aval de l'atrésie est proportionnel à l'âge de la lésion.

Accepter cette solution, c'est donner un démenti de plus à l'hypothèse de Kreuter (persistance de la coalescence de la muqueuse), qui n'avait plus besoin de cette argumentation pour ajouter à son invraisemblance.

Conscient du peu de valeur de l'argumentation précédente, je viens de tenter de résoudre la question par voie expérimentale, et je me propose d'en publier plus tard les résultats.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU MÉCONIUM

La description du contenu intestinal dans les cas analogues ne varie guère, du moins dans ses grandes lignes. Son étude permet d'obtenir quelques renseignements sur la constitution du méconium et sur la physiologie du tube digestif fœtal.

Tandis que le segment de l'intestin en amont de la sténose est dilaté et contient en abondance un liquide jaune verdâtre peu épais, mélange des produits de sécrétions amniotiques, cutanées (poils, cellules, épidermiques, gouttelettes graisseuses), intestinales (mucus, cellules cylindriques) et biliaires (pigments, sels, cholestérine), le reste de l'intestin renferme une masse presque solide, blanchâtre, assez régulièrement répartie le long du conduit, dont elle obstrue quelquefois la lumière, et constituée uniquement de cellules cylindriques de la muqueuse intestinale et de substances sécrétées par celle-ci. La réduction du calibre est surtout nette au niveau des côlons, dont le diamètre n'atteint pas celui d'un crayon ordinaire.

Une semblable différence prouve que ce sont les sécrétions amniotique et biliaire qui forment, en tout cas pratiquement, la partie liquide du méconium, la sécrétion intestinale étant à ce point de vue négligeable. Toutefois, la quantité d'eau avalée par le fœtus dépasse de beaucoup celle qui est contenue dans le méconium. Il faut donc admettre un phénomène de résorption siégeant, comme chez l'adulte, au niveau du gros intestin.

Le liquide amniotique semble aussi jouer un rôle prépondérant dans l'évacuation du chyme. Cette opinion m'est suggérée par la structure des matières situées dans les premières anses grêles en aval de la sténose (voir cas I, partie descriptive). En effet, ce n'est qu'à ce niveau qu'on retrouve tous les éléments du méconium disposés en une masse compacte vert foncé, entourée d'une couche blanchâtre de cellules intestinales desquamées. L'occlusion a dû être brusque, et les matières, au lieu de continuer, poussées par le péristaltisme à progresser vers le gros intestin, sont restées en place. Il leur manquait, pour aller plus loin, un facteur : la vidange par le liquide amniotique. En outre, il est probable — et ceci serait analogue à ce qui se passe dans l'acte de la déglutition — que la masse en contact avec la muqueuse intestinale doit avoir un degré d'humidité minimum pour que puisse se déclancher le péristaltisme intestinal.

CONCLUSIONS

Il n'est pas possible dans l'état actuel de nos connaissances, d'admettre une pathogénie unique pour les atrésies congénitales de l'intestin. A ce point de vue, il faut distinguer les sténoses du duodénum de celles du grêle ; pour ces dernières, me basant sur trois cas observés, sur les exemples fournis par la pathologie du tube digestif de l'enfant ou de l'adulte, et sur le développement de l'intestin fœtal, je pense qu'il est logique d'y voir le résultat possible d'une torsion, d'une coupure, d'un étranglement ou d'une invagination.

Cette lésion peut être la cause de troubles graves dans l'expulsion du fœtus qui en est atteint. L'extrême dilatation de l'anse précédant la sténose peut simuler l'ascite congénitale et, comme celle-ci, peut être un obstacle à l'évolution de l'accouchement en provoquant une attitude vicieuse de la tête fœtale et un arrêt dans le passage de l'enfant à travers la filière génitale.

La péritonite fœtale est, dans les cas décrits, presque toujours la suite d'une perforation intestinale.

La masse du méconium est formée surtout de liquide amniotique et de bile. L'eau avalée par le fœtus est résorbée au niveau du gros intestin et paraît jouer un rôle important dans la progression du chyme dans l'intestin grêle.

BIBLIOGRAPHIE

- ASKANAZY. — *Virchow's Archiv.*, vol. 146, p. 35.
BRAUN. — *Beiträge z. Kl. Chir.*, vol. 34.
DUBLER. — *Virchow's Archiv.*, vol. III, p. 567.
FANCONI. — Thèse de Zurich, 1920. — *Virchow's Archiv.*, vol. 229, 1921.
FOCKENS. — *Zentralblatt für Chir.*, 1911, p. 532.
FORSSNER. — *An. Hefte*, n° 102, 1907.
GUIBAL (A.). — Thèse de Montpellier, 1924. (Monographie.)
JABOULAY. — Comptes rendus de l'Ass. des Anatomistes, 3^e session, Nancy 1901.
— *Presse Méd.* 1902, n° 35.
KARPA. — *Virchow's Archiv.*, vol. 185, p. 208.
KREUTER. — *Arch. für Klin. Chir.*, vol. 73 et 88.
JENKEL. — *Deutsche Zeitsch. für Chir.*, 1907, vol. 90.
MARTIN DU PAN. — *Revue Médicale de la Suisse Romande*, 45^e année, n° 3.
MAUCLAIRE. — *Soc. Anat.*, Paris, 21 décembre 1901.
MEYENBURG (de). — *Virchow's Archiv*, vol. 221, p. 352.
SCHRIDDE. — *Virchow's Archiv*, vol. 191, 1908.
TAILLENS. — *Revue Médicale de la Suisse Romande*, vol. 23.
THEREMIN. — *Deutsche Zeitsch. für Chir.*, vol. 8.
-

NIORT. — IMP. TH. MARTIN

